Aus der Kinderklinik in Basel (Vorsteher Prof. Dr. *Emil Wieland*)

Lues congenita unter dem Bilde einer hereditären Ataxie (Friedreich-Marie) verlaufend

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde der Medizin. Fakultät Basel

von

Christoph Linder

med. pract. aus Basel.

BERLIN 1922

VERLAG VON S. KARGER

KARLSTRASSE 15

Sonderabdruck aus „Jahrbuch für Kinderheilkunde“, Band 100

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von Professor Emil Wieland.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die echte Friedreich-Mariesche Krankheit ist ein familiäres Leiden, das in der Aszendenz in einem bestimmten Zeitpunkt zum ersten Male auftritt, um sich von da an von Generation zu Generation weiter zu vererben. Bei diesen erstmalig in einer Familie auftretenden sowie bei sonstigen erratischen Fällen hat man sich von jeher gefragt, ob neben vielen anderen Ursachen (Consanguinität, Alkoholismus usw.) auch die Lues congenita einmal imstande ist, das Leiden hervorzubringen. Seit der Entdeckung der Wassermannschen Reaktion beansprucht diese Frage erneutes Interesse, können wir doch die Syphilis ätiologisch in einer ganzen Reihe von Krankheiten nachweisen, bei denen früher gar nicht daran gedacht wurde.

Etwas ganz anderes ist es natürlich, wenn die Lues nur unter dem klinischen Bilde der hereditären Ataxie verläuft und andere pathologische anatomische Veränderungen macht wie bei dieser. In diesen Fällen handelt es sich nicht um echte Friedreich-Mariesche Ataxie, sondern nur um Friedreichsches Syndrom bei Lues congenita. In dem nun folgenden Fall, den wir auf der hiesigen Kinderklinik beobachten konnten, erhebt sich die Frage: Ist das ein erratischer Fall von echter hereditärer Ataxie mit luetischer Ätiologie oder liegt nur ein Friedreichsches Syndrom bei Lues congenita vor. Im Anschluß daran erörtern wir die Frage, ob an Hand der Literatur überhaupt an die Möglichkeit zu denken ist, daß die Lues congenita pathologisch-anatomische Veränderungen macht, wie wir sie bei der echten hereditären Ataxie finden.

Kind A. B. in B. Anamnese: Geboren am 26. 10. 1913. Sechs gesunde Geschwister, sämtliche ohne Anzeichen von Lues. 4. 5. 7. Kind zeigen negative Wassermannsche Reaktion im Blut. Vater gesund, keine Anhaltspunkte

für Lues. Wassermannsche Reaktion 1913 nicht gemacht, jetzt (1922) negativ, negiert jede Infektion. Alle Blutsverwandten gesund. In der Aszendenz keine hereditäre Belastung, keine Konsanguinität. Mutter gesund, hat eine Dorsalkyphose, sieht blaß aus, angeblich von Jugend auf. Zwei Aborte im 2. Monat nach dem 4. Kind. Unser Kind ist das 6.: Schwere Geburt, Fußlage, manuelle Extraktion, Kind weiß, asphyktisch. Zur Wiederbelebung Schulzeschen Schwingungen heiße und kalte Bäder. Erst nach einer $^1/_2$ Stunde normale Atmung. Normales Geburtsgewicht. Mutter bekommt nach der Geburt eine Venenentzündung. Einige Wochen später wird sie in die medizinische Klinik aufgenommen wegen heftiger Bronchitis. Wassermannsche Reaktion damals im Blut negativ. Alle anderen Geburten und Schwangerschaften sind gut verlaufen. Wassermannsche Reaktion jetzt (1922) wie beim Vater negativ im Blut. Kind wird drei Tage gestillt, erhält dann ein Drittel Milch.

Vom 10. 12. 1913. bis 1. 3. 1914 in der hiesigen Kinderklinik wegen chronischem Ekzem und Furunkulose, später wegen sekundärer Dyspepsie nach Bronchitis acuta. Wassermannsche Reaktion nicht gemacht, weil keine Anhaltspunkte für Lues bestanden. Mantoux negativ. Säugling sieht im übrigen gut aus und macht einen vollkommen gesunden Eindruck, wird geheilt entlassen.

Wie das Kind 10 Monate alt war, bemerkte die Mutter ein Zittern an Händen und Armen, sobald es im Begriffe war einen Gegenstand, z. B. die Milchflasche anzufassen. Erst mit 20 Monaten lernte es Gehen, war angeblich schwach auf den Füßen, schwankte nicht, fiel aber oft hin. Das Zittern war allmählich am ganzen Körper bemerkbar, insbesondere beim Gehen, und wurde immer stärker bis zur Aufnahme in die Klinik. Beim Sitzen und Liegen war es schwächer. Hier und da bekam das Kind Zuckungen in den Armen und ließ alles fallen, was es in den Händen hatte. Mutter bemerkte das besonders beim Essen und später beim Nähen. Keine Krämpfe, keine epileptiformen und Schwindelanfälle. Zahnentwicklung o. B. Kind soll lebhaft und intelligent gewesen sein und gut lernen. 1919 Grippe, Sommer 1921 Keuchhusten. Vom 9. 4. 20 bis 7. 9. 20 in der hiesigen Kinderklinik.

Status am 10. 4. 20: Das Mädchen ist $6^1/_2$ Jahre alt, körperlich und geistig etwas zurückgeblieben, weinerlich, regt sich leicht auf. Keine Rachitis. Guter Ernährungszustand. Gewicht 18000 g.

Im Vordergrund des Krankheitsbildes steht ein grobschlägiger *Wackeltremor* von Kopf, Rumpf und Extremitäten auch in der Ruhe. Bei Bewegungen und Aufregungen wird dieser Tremor stärker (*Intentionstremor*). Daneben besteht deutliche *Ataxie*. Fingernasezeige- und Kniehackenversuch gelingen nicht. Das Stehen ist nur kurze Zeit ohne Hilfe möglich (vide Abb. 1) ebenso das Gehen. Romberg +. Gang spastisch-ataktisch, breitspurig, nicht schleudernd. Der ganze Körper wankt wie der eines Schwerbetrunkenen. Hände machen dabei Balancebewegungen, ähnlich denen eines Seiltänzers. Nach kurzer Zeit fällt das Kind um. Ohne Hilfe schleppt es sich mühsam von einem festen Gegenstand zum anderen oder längs der Wand eine Stütze suchend. Es besteht ein leichter Spitzfuß der platten Füße. Die große Zehe gerät beiderseits beim Gehen in starke Dorsalflexion (*andauernde Babinskistellung;* auf Abb. 1 am rechten Fuß deutlich). Beim Sitzen unterstützt das Kind den Rumpf mit beiden Händen. Starke Dorsalkyphose.

Reflexe: Bauchdecken- und Patellarreflexe gesteigert, ebenso die Sehnenreflexe am Arm. Babinski +. Beiderseits von Fußklonus.

Muskulatur nicht atrophisch, außer longissimus dorsi. Keine Hypertrophie. Keine sichtbare Skelettanomalie. Spasmus und leichte Hypertonie der Extremitäten. Adiadochokinese der Hände deutlich. Rohe Kraft etwas herabgesetzt. Keine Lähmungen.

Sensibilität für Berührung und Temperatur intakt. Etwas Hyperalgesie. Keine Inkontinenz. *Augen:* Pupillen reagieren auf Licht prompt, auf Konvergenz träge, sind gleich weit. Ophthalmoskopischer Befund beiderseits normal. Nystagmus horizontalis wird gelegentlich beobachtet. Kein Schwindel, Ohren, Gehör, Nase normal.

Drüsen sind überall durchzufühlen. Gaumen- und Rachenmandeln hypertrophisch. Keine Hutchinsonschen Zähne, überhaupt keinerlei manifeste Anzeichen von Lues congenita oder acquisita. Sprache näselnd, langsam, hesitierend und undeutlich. Kein Zungentremor, Zunge wird gerade herausgestreckt. Schnarchende Geräusche beim Tiefatmen. Struma diffusa. Brust- und Bauchorgan o. B. Kleine hernia umbilicalis. Im Urin viel Phosphate, sonst o. B.

Lumbalpunktion: Druck 500 mm H_{20}, liquor klar, Kochprobe opaleszent, keine Pleozytose, steril. Nonne —.

30. 4. 20: *Wassermann* wider alles Erwarten stark positiv. Es beginnt jetzt die antiluetische Kur, zuerst eine Schmierkur. Da das Kind nach den ersten Einreibungen von 3,0 g Hg-Salbe pro die eine Nephritis bekommt, geht man über zu Neosalvarsan und Jodkali. Vom 14. 5. 20 bis 17. 8. 20 erhält es in toto 1,425 g Neosalvarsan und ab 7. 7. 20 an täglich Jodkali in steigenden Dosen von $3 \times 0{,}1$—$3 \times 0{,}7$. 25. 8. Wassermann-Reaktion im Blut negativ. Lumbalpunktion: Druck 34, Wassermannsche Reaktion im Liquor negativ.

7. 9. *Entlassungsstatus:* Psychisch wie beim Eintritt. Gewicht 18 300 g. Im ganzen ist aber eine wesentliche Besserung eingetreten. Das Kind zittert immer noch leicht mit Kopf, Rumpf und Extremitäten, allerdings bedeutend weniger wie beim Eintritt. Der Tremor ist zur Hauptsache ein Intentionstremor. Daneben besteht noch leichte Ataxie. Fingernasezeige- und Kniehackenversuch gelingen nicht. Gehen und Stehen ist jetzt ohne Hilfe möglich. Romberg noch schwach positiv. Gang spastisch, weniger schwankend. Keine Dorsalflexion der Großzehe mehr beim Auftreten. Spitzfuß nur noch schwach ausgeprägt. Sitzen ist ohne Unterstützung möglich. Reflexe an der oberen Extremität lebhaft. Patellarreflexe gesteigert, Fußklonus +, Babinski +. Muskulatur: Spasmus der Extremitäten. Rohe Kraft sämtlicher Muskeln etwas herabgesetzt. Adiadochokinese der Hände deutlich. Muskelzuckungen, wie sie die Mutter beobachtet hat, haben sich bisher nicht gezeigt. Sensibilität unverändert. Augen: leichter Nystagmus horizontalis, sonst unverändert. Prüfung des kalorimetrischen Nystagmos nach Barany fällt normal aus. Sprache unverändert. Nach dem Austritt wird die Jodkalitherapie fortgesetzt.

Nach 1¼ Jahren, am 3. 1. 22. Wiederaufnahme des Mädchens zwecks Beobachtung.

Status: Blasses Kind von gutem Ernährungszustand, 20 500 g schwer, 110 cm groß. Weint oft, regt sich leicht auf, die geistige und körperliche Entwicklung ist etwas zurückgeblieben.

Sprache langsam, monoton, nicht skandierend. Artikulation oft undeutlich. Schnarchende Geräusche beim Tiefatmen. Knochenbau grazil. Lymphknoten überall gut durchführbar. Zähne o. B.

In der Ruhe kein Zittern, wohl aber bei Bewegungen und Aufregungen (z. B. während der Untersuchung). Der ganze Körper gerät dabei in einen grobschlägigen Tremor. Fingernasezeige- und Kniehackenversuch gelingen nicht immer. Es ist schwer zu sagen, ob dies dem Tremor oder einer leichten Ataxie zuzuschreiben ist. Auf jeden Fall treten im ganzen Krankheitsbild diesmal — wie wir im folgenden sehen werden — die ataktischen Erscheinungen stark zurück. Sehr schön ist immer noch der *Intentionstremor* zu demonstrieren. Reicht man dem Kind ein Glas Wasser, so gerät die Hand unmittelbar vor dem Ergreifen in einen immer grobschlägiger werdenden Tremor. Dieser hört einen Moment auf, wenn das Glas erfaßt ist. Wieder sehen wir das gleiche Phänomen, den grobschlägiger werdenden Tremor, wenn das Glas in weitem Bogen dem Munde zugeführt wird. Es gelingt nicht, ohne daß Wasser ausgeleert wird. Während der Mahlzeiten sucht das Mädchen den Tremor dadurch zu unterdrücken, daß es die Tasse mit beiden Händen eng an der Brust zum Munde führt. Unzweifelhaft besteht auch eine funktionelle Komponente die den Tremor verursacht, da dieser bei der Untersuchung regelmäßig besonders stark ist. Gehen und Stehen ist ohne Hilfe möglich (vide Abb. 2). Beim Rombergversuch gerät der ganze Körper in einen grobschlägigen Tremor, verliert aber erst nach einiger Zeit das Gleichgewicht. Letzteres ist wohl nur dem starken Wackeltremor zuzuschreiben. Der *Gang* ist spastisch-paretisch, stampfend, nicht schleudernd und nicht breitspurig. Keine Spur von Ataxie. Den ihm vorgezeichneten Weg geht es, ohne Abweichungen zu machen. Die Hände machen keine Balancebewegungen. Der Fuß tritt mit der ganzen Sohle auf. Keine Babinski- und Spitzfußstellung mehr beim Gehen. Keine Propulsion und Retropulsion. Die jetzt noch vorhandene Unsicherheit fällt besonders beim Treppengehen auf. Sitzen ist ohne Unterstützung möglich. Dorsalkyphose.

Reflexe: Patellar-, Achillessehnen- und Bauchdeckenreflexe gesteigert. Die Sehnenreflexe an der oberen Extremität in gewöhnlicher Stärke vorhanden. Kein Fußklonus. Babinski und Oppenheim negativ, ebenso der Gordonsche Reflex. Nach längerem Beklopfen des Beines gelingt es, die Reflexerregbarkeit so zu erhöhen, daß der kontralaterale Adduktorenreflex von der medialen, oberen Tibiafläche ausgelöst werden kann. Fazialisphänomen negativ. Interessant ist die Prüfung der folgenden Reflexe, die pathognomonisch sein sollen für organisch bedingte Spastizität: Paradoxer Fußgelenkreflex (Bing) +, Mendel-Bechterew +. Piotrowskis Unterschenkel Phänomen (Beklopfen des Muskelbauches des Tibialis anticus) +. Bezeichnenderweise ist auch der Rückgratreflex nach Galant stark auszulösen, der gewöhnlich nach dem Säuglingsalter nicht mehr vorhanden ist, aber bei spastischen Zuständen bestehen bleibt.

Rohe Kraft nicht herabgesetzt. Keine Muskelatrophie und Hypertrophie. Spasmus und Hypertonie der Extremitäten noch schwach ausgesprochen. Adiadochokinese der Hände immer noch deutlich. Sensibilität intakt für spitz und stumpf, für warm und kalt. Leichte Hyperalgesie. Keine Inkontinenz. Höhere Sinnesorgane ohne Ausnahme normal.

Intelligenzprüfung nach Binet für 8jährige Kinder:

1. Zusammenzählen. Antworten: $2 + 1 = 3$, $3 + 1 = 4$, $3 + 4 = 6$, $5 + 2 = 6$, $3 + 3 = 5$.
2. Das Kind kennt die Hauptfarben.
3. Kind kann nicht von 20 bis 1 rückwärtszählen.
4. Kind kann nicht lesen und schreiben.
5. Den Unterschied zweier Tiere oder Gegenstände kann das Kind nicht erklären; es gibt keine Antwort darauf.
6. Eine Geschichte wieder erzählen kann es nicht.

Es ist schwierig, diese Versuche zu deuten, da das Kind leicht eingeschüchtert ist. Die Intelligenz ist aber fraglos etwas zurückgeblieben. Der intelligente Gesichtsausdruck steht in merkwürdigem Gegensatz dazu. Gegenwärtig geht das Kind noch in die Kleinkinderschule. Im Frühjahr soll es in die Primarschule kommen.

Mundhöhle: Gaumenmandeln hyperthrophisch, Gaumensegel symmetrisch, kein steiler Gaumen. Hals: Struma diffusa. Lunge, Herz o. B. Leber, Milz nicht vergrößert. Urin: Im Sediment viel Phosphate, sonst o. B.

Wir sehen, daß gegenüber dem Entlassungsstatus vom 7. 9. 20 eine weitere Besserung eingetreten ist, wohl eine Folge der zu Hause fortgesetzten Jodkalitherapie. Der Babinski-Reflex und der Fußklonus sind nicht mehr vorhanden.

Zusammenfassung:

10. 4. 20. Mädchen 6½ Jahre alt, schwere Geburt, Asphyxie, spätes und unvollkommenes Gehenlernen, normales Geburtsgewicht. 6 Geschwister gesund. Mutter: 2 Aborte nach dem 4. Kinde, Wassermann im Blut 3 Wochen nach der Geburt unseres Kindes (des 6.) negativ, jetzt ebenfalls negativ. Vater gesund. Aszendenz gesund.

Status: Tremor universalis plus Intentionstremor. Statische und lokomotorische Ataxie. Gehen und Stehen nur kurze Zeit ohne Hilfe möglich. Romberg +, beim Gehen Balancebewegungen der Hände. Beim Sitzen wird der Rumpf durch beide Arme unterstützt. Beim Auftreten gerät die Großzehe in Babinskistellung. Leichter doppelseitiger Spitzfuß und Plattfuß. Beiderseits Andeutung von Fußklonus und positiver Babinski. Bauchdecken- und Patellarreflexe gesteigert. Wir können annehmen, daß die paradoxen Reflexe *(Mendel-Bechterew, Bing, Piotrowski, Galant)*, auf welche erst 1½ Jahre später untersucht wurde, schon damals auslösbar gewesen wären. Extremitäten spastisch und leicht hypertonisch. Muskulatur außer longissimus dorsi nicht atrophisch, keine Hypertrophie. Keine choreiformen Bewegungen. Keine Lähmungen. Starke Dorsalkyphose. Bradylalie, Dysarthrie. Nystagmus horizontalis. Pupillen reagieren auf Licht prompt, auf Konvergenz träge, Intelli-

genz etwas zurückgeblieben. Lumbalpunktion: 500 mm H_{20} Druck, sonst o. B. Nonne —. Wassermann im Blut ++.

Nach der spezifischen Therapie bleibt folgendes Bild am 3. 1. 22. bestehen: Kein Tremor in der Ruhe, wohl aber Intentionstremor, dabei leichte Ataxie. Spastisch-paretischer, stampfender Gang. Bingscher Reflex +, Mendel-Bechterew +, Piotrowski +, Galantscher Reflex ++. Adiadochokinese der Hände. Bradylalie, Dysarthrie. Dorsalkyphose. Intelligenz leicht zurückgeblieben.

Wir haben es in vorliegendem Falle mit angeborener Syphilis zu tun. Die Aborte der Mutter, die Asphyxie des Kindes, das Auftreten der ersten klinischen Symptome (Tremor) im 8. Lebensmonat, der stark positive Wassermann im Blut, der Erfolg der antiluetischen Therapie sind genügend Anhaltspunkte dafür. Manifeste Lueserscheinungen waren nie vorhanden. Es ist dies einer der typischen Fälle von Lues congenita, bei denen keine Sekundärerscheinungen, wohl aber um so schwerere Störungen im Tertiärstadium, in diesem Fall im Zentralnervensystem, auftreten. Merkwürdig ist die Tatsache, daß die Mutter drei Wochen nach der Geburt unseres Mädchens (des sechsten Kindes) einen negativen Wassermann gehabt hat und daß das 5. Kind, das nach den Aborten der Mutter geboren wurde und ein Jahr älter ist als unser Kind, keine Anzeichen von Lues zeigt und heute einen negativen Wassermann hat. Die Mutter hat offenbar nach den Aborten — sie selbst erzählt nichts davon — eine ungenügende spezifische Terapie durchgemacht.

Was für eine Krankheit ist hier auf dem Boden der Lues congenita entstanden? Mancher wird zuerst an einen *Littleschen Symptomenkomplex* denken. Die Anamnese (schwere Geburt, Asphyxie, spätes Laufenlernen), ferner die Symptome: Leichte Starre der Beine, erhöhte Reflexe, Bradylalie, Dysarthrie sind mehr oder weniger charakteristisch für die Littlesche Krankheit. Auch Ataxie und Tremor universalis + Intentionstremor kommen in atypischen Fällen gelegentlich vor, doch sind sie nie so ausgeprägt wie in unserem Falle. Außerdem fehlen bei unserem Kinde die Krampfanfälle. Ferner ist die Starre der Beine und auch die geistige Minderwertigkeit im Gegensatz zur Littleschen Krankheit schwach ausgeprägt. Vor allem aber ist der Gang ein ganz anderer, nämlich der eines Schwerbetrunkenen, dessen Körper zudem von einem allgemeinen Wackeltremor ergriffen ist. Besonders charakte-

ristisch ist auch die andauernde Babinskistellung der Großzehe beim Gehen. Nystagmus kommt bei der Littleschen Krankheit nur selten vor. Ein Überkreuzen der Beine und ein Aneinanderpressen der Knie wie bei dieser findet nicht statt in unserem Fall.

Eine *olivo-ponto-zerebellare Atrophie (Déjérine-Thomas)*, welche dieselben Symptome machen kann wie unser Krankheitsbild, müssen wir ablehnen wegen des Erfolges der Therapie.

Die *multiple Sklerose* kommt, allerdings sehr selten, im frühen Kindesalter vor. Es sind eine Anzahl Autopsien veröffentlicht worden. Auch mit ihr hat unser Symptomkomplex manches gemein, insbesondere Gangart, Babinski, Intentionstremor, die erhöhten Sehnenreflexe, Nystagmus, Fußklonus. Die Sprachstörung: Bradylalie, Dysarthrie ist nicht typisch für multiple Sklerose und deren wichtige Symptome wie das Verschwinden der Bauchdeckenreflexe, die temporale Ablassung der Papille sind bei unserer Kranken nicht vorhanden. Auch das Fehlen der entsprechenden Ätiologie (im Kindesalter häufig eine akute Infektionskrankheit), der Tremor auch in der Ruhe sowie die andauernde Babinskistellung der Großzehe beim Gehen sprechen gegen multiple Sklerose.

Die Frage, ob es eine multiple Sklerose auf luetischer Basis gibt, ist bekanntlich noch nicht vollständig abgeklärt. Die Mehrzahl der Autoren verneinen dies, und betonen, daß sehr wohl multiple luetische arteriitische Herde im Zentralnervensystem entstehen können, daß aber neben sklerotischen auch Degenerationsherde, sowie sehr oft meningitische und gummöse Veränderungen vorkommen und daß so gewöhnlich ein anderer Symptomkomplex zustande kommt wie bei der genuinen multiplen Sklerose. Positive autoptische Ergebnisse liegen meines Wissens nicht vor, von seiten der Gegner *(Schuster)* dieser Ansicht. Eine multiple Sklerose mit luetischer Ätiologie können wir daher ausschließen. Allerdings, wenn man bedenkt, wie verschiedenartig das klinische Bild dieser Krankheit ist, so könnte man versucht sein zu sagen: hier handelt es sich um eine Lues congenita, die das Bild einer atypischen multiplen Sklerose zeigt.

Viel näher liegt es in unserem Fall, an eine andere Krankheit zu denken, nämlich an die *hereditäre Ataxie (Friedreich-Marie)*. Absichtlich sage ich Friedreich-Mariesche Ataxie, denn es handelt sich weder um den reinen Typus Marie noch um den

reinen Typus Friedreich, sondern um einen Übergangstypus. Die klinischen Kardinalsymptome der hereditären Ataxie[1]) sind bei unserer Kranken alle vorhanden.

Gehen wir nun an die ausführliche Vergleichung unseres Krankheitsbildes mit dem der hereditären Ataxie. Bei unserem Mädchen fanden wir folgende Hauptsymptome.

1. *Der Tremor universalis + Intentionstremor.* So ist der in der Ruhe vorhandene, bei Bewegungen und Aufregungen stärker werdende, während des Schlafes ganz verschwindende Tremor zu bezeichnen. Es handelt sich um einen richtigen Wackeltremor, an der Grenze stehend zwischen richtigem Tremor und choreiformen Bewegungen. Dieser ist in allen Beschreibungen der Friedreich-Marieschen Krankheit erwähnt. In einzelnen Fällen ist er deutlich hervorgehoben *(Nonne)*, aber ich kenne keinen aus der Literatur, wo das Bild so von ihm beherrscht wurde wie bei unserer Kranken. Auch in einem Falle von hérédo-ataxie cérébelleuse, den wir gegenwärtig auf der hiesigen Kinderklinik haben, sowie in zwei sonst von mir beobachteten Fällen von Friedreichscher Krankheit bestand wohl in einem Fall Intentionstremor, aber in keinem Fall Zittern in der Ruhe. Dieser Tremor + Intentionstremor charakterisiert unseren Fall also ganz besonders. Interessant ist, daß er an den Händen schon im 8. Lebensmonat beobachtet worden ist.

---

[1]) Hereditäre Ataxie (Typus Friedreich). Beginn selten in früher Kindheit, gewöhnlich im Alter von 7 bis 15 Jahren. Gang eines Schwerbetrunkenen, Romberg —, Stehen und Gehen schließlich ohne Hilfe unmöglich. Pied-bot équin. Beim Auftreten Babinskistellung der Großzehe. Später Übergreifen der Ataxie auf die Arme. Kopf, Rumpf und Extremitäten geraten auch in der Ruhe (ausgenommen im Schlaf) in unregelmäßige Oszillationen. Daneben ausgesprochener Intentionstremor, Choreiforme Bewegungen. Patellarreflexe —, Babinski +, Bauchdeckenreflexe +, allgemeine Hypotonie. Sprache monoton, hesitierend, undeutlich. Nystagmus horizontalis. Sensibilität meist intakt ebenso Blase, Mastdarm. Mit der Zeit ausgeprägte Verkrümmung der Wirbelsäule, Skoliose, seltener Kyphose. Keine geistige Schwäche. Heredität.

Hérédo-ataxie cérébelleuse (Marie). In folgenden Punkten unterscheidet sich diese vom Friedreichschen Typus. Gangart ausgesprochener ataktisch, dazu leicht spastisch, Arme machen dabei gern Balancebewegungen. Babinski negativ. Keine andauernde Babinskistellung der Großzehe beim Gehen, keine Fußdeformität. Sehnenreflexe normal oder gesteigert, Bauchdeckenreflexe +, Fußklonus +. Leichte Hypertonie, leichter Spasmus. Häufig Adiadochokinese. Augenveränderung: Strabismus, Abnahme der Sehschärfe. Abblassung der Papille, Einengung des Gesichtsfeldes. Sensibilitätsstörung nicht selten. Häufig geistige Schwäche.

2. *Das Sitzen, Stehen, Gehen* entspricht durchaus dem bei der hereditären Ataxie. Der Wackeltremor beherrscht auch hier das Bild. Es ist auf den ersten Blick nicht leicht zu sagen, was beim Gehen dem Wackeltremor und was der Ataxie zuzuschreiben ist. Bald aber zeigt das Taumeln, das Nichtgelingen des Kniehacken- und des Fingernasezeigeversuches, daß deutliche Ataxie vorhanden ist. Das Sichklammern an feste Gegenstände und beim Versuche, frei zu gehen, die Balancementbewegungen der Arme (Seiltänzerbewegungen), wie in unserem Falle, sind von *Londe* auch als charakteristisch für die hérédoataxie cérébelleuse beschrieben worden. Der Spasmus und die Hypertonie der Beine ist „conditio sine qua non" für diese Krankheit. Dagegen ist der positive Romberg und das Fehlen der choreiformen Bewegungen, wie in unserem Falle, außergewöhnlich.

3. Ein besonderes Merkmal bei unserem Mädchen war der *Spitzfuß* und die *andauernde Babinskistellung* der Großzehe beim Auftreten. Das ist ein Kardinalsymptom der Friedreichschen Krankheit. Dieses finden wir weder bei der multiplen Sklerose, noch bei der Littleschen Krankheit, noch bei der hérédo-ataxie cérébelleuse (Marie). Es handelt sich um abnorme Reizbarkeit der Fußsohle, die schon bei leichter Berührung mit Babinski antwortet. Ungewöhnlich ist bei unserer Kranken, daß dieses Phänomen und der Spitzfuß mit Plattfuß kombiniert ist und nicht mit Pied-bot (Hohlfuß).

4. *Spasmus und Hypertonie* sind auch Kardinalsymptome der hérédo-ataxie cérébelleuse. Der gesteigerte Patellarreflex war das Symptom, auf Grund dessen *P. Marie* die héréodoataxie cérebelleuse herausgelöst hat aus der Friedreichschen Krankheit. Hervorzuheben ist, daß die Bauchdeckenreflexe in unserem Falle sehr stark vorhanden waren, ebenso war der kontralaterale Adduktorenreflex auszulösen von der medialen, oberen Fläche der Tibia (vide Krankengeschichte). Ein weiteres Symptom der Spastizität war der Fußklonus.

5. *Paradoxe Reflexe.* Der Babinskireflex war vor der antiluetischen Therapie positiv, nachher negativ. Aber auch jetzt sind noch Zeichen einer Pyramidenläsion vorhanden. Bingscher Reflex +, Menchel-Bechterew + Piotrowskis Unterschenkel Phänomen +, Rückgratreflex (Galant) ++. Diese neueren Reflexprüfungen sind meines Wissens bei der hereditären Ataxie noch nicht ausprobiert worden, doch ist anzunehmen, daß sie vorhanden sind. Diese Reflexe sind patho-

gnomonisch für organisch bedingte Spastizität und häufig nachweisbar in Stadien der Pyramidenläsion, in denen der Babinski noch negativ oder wie hier nicht mehr positiv ist.

6. *Augensymptome.* Nur der Hystagmus horizontalis ist vorhanden. Dieser kommt fast immer auch bei der hereditären Ataxie vor. Das Fehlen der sonstigen Augensymptome spricht eher für den Friedreichschen Typus.

7. *Die Dorsalkyphose* ist wahrscheinlich bei unserem Mädchen ein von der Mutter ererbtes Symptom. Sehr charakteristisch für hereditäre Ataxie.

8. Die übrigen Befunde in unserem Krankheitsbilde sind nur bedingt verwertbar. Der Charakter des Mädchens, das weinerliche Wesen und die geistige Zurückgebliebenheit, ist einigermaßen typisch für hereditäre Ataxie. Ungewöhnlich ist der frühe Beginn der Krankheit. Es sind aber schon Fälle im 1. Lebensjahre beobachtet worden. *(Masselongo, Vizioli, Hammond, Baumel.* Zitiert nach *Gianelli.)* Das klinische Bild soll sogar schon angeboren gewesen sein. *(Biro, Friedenreich.)* Das Fehlen der Heredität spricht nicht unbedingt gegen hereditäre Ataxie. Gelegentlich ist die Heredität nicht nachweisbar, und außerdem sind die erratischen Fälle nicht sehr selten. Auf jeden Fall brauchen wir deswegen nicht irre zu werden an der Diagnose, wenn sozusagen alle klinischen Symptome übereinstimmen. *P. Marie* und *Londe* hätten seinerzeit unsere Kranke sicher als typische hérédo-ataxie cérebelleuse vorgestellt.

Zusammenfassend sei wiederholt: Wir haben bei unserer Kranken die gemeinsamen Grundsymptome der hereditären Ataxie: Tremor + Intentionstremor, statische und lokomotorische Ataxie, Kyphose, Nystagmus horizontalis. Daneben sind bei unserer Kranken vorhanden Symptome des Typus Marie: geistige Zurückgebliebenheit, Adiadochokinese und als Kardinalsystem verstärkter Patellarreflex, leichte Hypertonie. Zugleich bestehen auch Zeichen des Typus Friedreich: Fehlen der sonstigen Augensymptome, weinerlicher Charakter und das Kardinalsymptom: Spitzfuß und Babinskistellung der Großzehe beim Auftreten. Es handelt sich also um eine Kombination beider Typen, wie sie nicht häufig ist. Daneben ist das Besondere unseres Falles der Tremor universalis. Zwei Geschwister (11- und 22jährig) mit ähnlicher Kombination von Symptomen (ohne Tremor) hat Erb 1890 vorgestellt.

Nach diesen Ausführungen wird man uns die Berechtigung sicher zuerkennen, unser Krankheitsbild mit dem der heredi-

tären Ataxie in nahe Beziehung zu bringen. Schon *Oppenheim* erwähnt, daß in seltenen Fällen die Heredolues den Friedreichschen Symptomenkomplex bedinge. Er sah Fälle, in denen er die „Entscheidung nicht sicher treffen" konnte. Doch gibt nach ihm meistens das Auftreten von spastischen Symptomen, von Konvulsionen, Augenmuskellähmungen, den Ausschlag zugunsten der Diagnose Lues cerebrospinalis. Nonne betont, daß die Syphilis am Nervensystem keine Symptome und keine Kombination von Symptomen bedinge, die nicht durch andere Ursachen hervorgerufen sein könnten. (Tabes und Paralyse wahrscheinlich ausgenommen?)

Fragen wir uns nun: Macht die Lues congenita nur das klinische Bild der hereditären Ataxie, nicht aber die ihr entsprechenden pathologisch-anatomischen Veränderungen, oder handelt es sich in unserem Falle um einen erratischen Fall von echter hereditärer Ataxie mit luetischer Ätiologie? Wir wissen ja, daß nicht nur das klinische, sondern auch das pathologisch-anatomische Bild der Lues des Zentralnervensystems ein sehr mannigfaltiges ist. Nonne sagt, daß bei Heredosyphilis dieselben Veränderungen im Zentralnervensystem vorkommen wie bei acquirierter Lues. „Nach häufiger als bei dieser sind multiple Abschnitte des Nervensystems befallen und noch häufiger die verschiedenen Formen von Hirnsyphilis, also Meningitis, Gummibildungen, Arteriitis untereinander kombiniert. Auch bei Heredosyphilis finden sich neben echt syphilitischen Prozessen einfache Sklerosen. Daß bei Heredosyphilis auch systematische postsyphilitische Degenerationen, analog dem Vorkommen bei Erwachsenen mit akquierierter Lues zur Beobachtung gelangen, das schließen wir aus klinischen Erfahrungen." Bekannt ist auch die keimschädigende, entwicklungshemmende Tätigkeit des syphilitischen Virus. In der Literatur *(Solovtzoff)* ist ein Fall erwähnt von vollständigen Kleinhirnmangel (kombiniert mit Entwicklungshemmungen im ganzen Zentralnervensystem) bei einem kongenital luetischen Kinde. Ferner berichtet uns *Sträußler* von der Autopsie einer juvenilen Paralyse, bei welcher er neben dem typischen Befunde dieser Krankheit folgende Veränderungen fand: „Reduktion der Größe des Kleinhirns fast auf ein Drittel des normalen; Hypoplasie der Clarkeschen Säulen, angeborene Kleinheit der medulla-oblongata und des Rückenmarkes. Wesentliche Systemdegenerationen im Marktbild waren mikroskopisch nicht nachweisbar. Der Hinterstrang zeigte in seiner Entwick-

lung und Ausdehnung ein relatives Übergewicht über die anderen Teile." Nach *Sträußler* hatte man genügend sichere Kriterien, um die Kleinheit des Kleinhirnes auf eine Entwicklungsstörung zurückzuführen. Weiter sagt er: „Die angeborene Kleinheit des Rückenmarkes und medulla oblongata fügt sich harmonisch in den Rahmen der wohlbekannten angeborenen Störungen des spinozerebellaren Systems ein. Wenn wir von den Erscheinungen der Paralyse absehen, so haben wir im anatomischen Befunde des Bildes der familiären hereditären Erkrankungen des spinozerebellaren Systems, wie es von *Marie, Nonne, Londe* gezeichnet worden ist." *Sträußler* hat diesen Befund auch in einigen anderen Fällen erhoben, einmal sogar in Verbindung mit tertiär-luetischen Erscheinungen am Zentralnervensystem. Wenn in diesen Fällen von *Sträußler* die angeborene Kleinhirnatrophie auch nur Teilerscheinung der allgemein angeborenen Entwicklungshemmung des Zentralnervensystems war, so scheint doch das Kleinhirn im besonderen davon betroffen. Auch *Perusini* erzählt von einem Falle von juveniler Paralyse mit ähnlichem pathologisch-anatomischem Befund.

Diese Veröffentlichungen eröffnen auch für unseren Fall interessante Perspektiven. Wir dürfen also mit *Sträußler* die Möglichkeit durchaus zugeben, daß die Lues congenita pathologisch-anatomische Veränderungen machen kann, die indentisch sind mit denen bei der heriditären Ataxie, zumal wie bei dieser Systemdegeneration auch bei Heredosyphilis vorkommen[1]). Diese Möglichkeit müssen wir allerdings in unserem Fall ausschließen. Der Erfolg der Therapie spricht unbedingt dagegen. Sehr wahrscheinlich liegen unserem Falle vaskuläre Schädigungen zugrunde. Allerdings ist es durchaus wahrscheinlich, daß neben diesen tertiär-luetischen Prozessen, die sicher im Vordergrunde stehen, auch eine leichte Entwicklungshemmung des Zentralnervensystems besteht, die im Zusammenhang stände mit der leichten geistigen und körperlichen Zurückgebliebenheit des Kindes.

Es wird uns jetzt die weitere Frage interessieren: Können wir die Krankheit lokalisieren und wo lokalisieren wir sie?

---

[1]) Wir stehen hier im Gegensatz zu *Bouché*, der 260 Fälle von Friedreichscher Krankheit, sowie 3 Fälle Friedreichschem Syndrom bei Lues congenita im Jahre 1904 zusammengestellt hat und zum Schlusse gekommen ist, letztere könnte niemals dieselbe pathologisch-anatomische Veränderung machen wie die hereditäre Ataxie.

Der Name „zerebellare Ataxie" weist uns auf das Kleinhirn. Über den Faserverlauf dieses Organes wissen wir einiges, aber die physiologische Bedeutung der einzelnen Faserbündel ist uns zum größten Teil noch unbekannt. *Mingazini* faßt in seiner ausgezeichneten Symptomatologie und Pathologie der Kleinhirnfaserbündel in enger Nachbarschaft untereinander. Ein Herd daselbst wird besonders schwere Symptome machen. Eine ganze Reihe klinischer Erscheinungen, wie sie in unserem Falle bestanden, sind schon bei einem derartigen Herd beobachtet worden, insbesondere die statische und lokomotorische Ataxie, der angedeutete Nystagmus, die leichte Asthenie der Muskeln, ferner Sprachstörung und Adiadochokinese. Auffallend ist die Symmetrie der Symptome bei unserem Kind. Auch das ließe sich am besten mit einem Herd im Wurm vereinbaren. Das Fortbestehen von Sprachstörung und Adiadochokinese nach der spezifischen Therapie läßt auf sklerotische Herde schließen.

Einige wichtige Symptome lassen sich allerdings durch eine Wurmaffektion nicht erklären, scheinen sogar in Widerspruch damit zu stehen. Es sind dies Spasmus, Hypertonie, Tremor, Intentionstremor. Diese Erscheinungen sind zwar bei reinen Kleinhirnaffektionen schon beobachtet worden, stellen aber ungewöhnliche Symptome dar. Wir müssen daher zum mindesten noch einen anderen Herd annehmen. Eine interessante Arbeit über die Lokalisation des Tremors hat *Gordon Holmes* 1904 veröffentlicht. Auf Grund von zahlreichen eigenen Beobachtungen und auf Grund von Versuchen an Affen kommt er zur Anschauung, daß das zerebello-rubro-spinale System physiologischerweise einen hemmenden Einfluß auf die Pyramidenbahn ausübe. Ist diese hemmende Bahn an irgendeiner Stelle lädiert, so gerät das kortiokospinale System in Übertätigkeit (over-action). Dadurch soll der Tremor entstehen. Dieser wird stärker oder schwächer, je nach dem Grade der kortikalen Tätigkeit, hört also im Schlafe auf. Daß durch kortikale Übertätigkeit (z. B. schwere Arbeit, Aufregungen) Tremor entstehen kann, ist verständlich. Merkwürdig ist nur, daß *Holmes* die Parkinsonsche Krankheit, bei der wir das gerade Gegenteil von Intentionszittern beobachten, in den n. ruber lokalisiert.

Diese Anschauung hat sich lange gehalten. Erst in der allerletzten Zeit ist man unter anderem auf Grund von Erfahrungen *(Bing)* bei der Encephalitis lethargica zu einer

anderen Ansicht gelangt. (Die folgenden Angaben verdanke ich Herrn Professor *R. Bing*. Ich verweise hierbei auf die in Vorbereitung stehende fünfte Auflage seines Kompendiums der topischen Gehirn- und Rückenmarkdiagnostik.) Man nimmt einen Reflexbogen, der den spinalen Tonus und die Sehnenreflexe vermittelt und einen davon getrennten Reflexbogen, der den zerebro-zerebellaren Tonus reguliert und mit den Sehnenreflexen nichts zu tun hat, an. Der erstere wäre dargestellt durch die altbekannte Reflexbahn: hintere Wurzel, Vorderhorn, motorische Bahn. Auf diese wirken die Pyramiden hemmend ein. Eine Läsion dieser hat Hyperreflexie und Spasmus zur Folge. Der zweite Reflexbogen verläuft ebenfalls durch die hintere Wurzel, gelangt aber zu den Clarkeschen Säulen von dort weiter via Kleinhirnseitenstrangbahn, Kleinhirn, Bindearm, n. ruber, tractus rubrospinalis *(Monakow)*, Vorderhörner zur Muskulatur. Hemmend auf diesen Bogen sollen Faserbündel wirken, die vom Linsenkern, Pulvinar thalami und wahrscheinlich noch anderen Punkten zum n. ruber gehen. Eine Läsion dieser Bündel soll Hypertonie und häufig Tremor verursachen. Die gleichen Symptome würden entstehen durch Reizwirkung auf die zweite Reflexbahn. In den Pulvinar thalami wird heute die Rigidität und der Tremor bei der Parkinsonschen Krankheit verlegt. Betreffend die Lokalisation des Intentionstremors ist man neuerdings wieder unsicher geworden. Immerhin hat man ihn häufig bei Herden im Linsenkern beobachtet.

Unserem Falle liegen jedenfalls, wie erwähnt, in erster Linie Gefäßveränderungen zugrunde. Auf Grund obiger Hypothese müssen wir also annehmen, daß unsere Krankheit mit einer Endarteriitis luetica begonnen hat im Gebiete der art. lenticulo-striatae (aus der art. cerebri media) beiderseits und der Kleinhirnarterien (aus der art. basalis). Diese Arteriitis hat zu Ernährungsstörungen und diffusen Degenerationsherden im Linsenkern und im benachbarten Teile der Pyramidenbahn beiderseits sowie im Wurm des Kleinhirns geführt. Dabei muß die oben beschriebene Reflexbahn des zerebro-zerebellaren Tonus relativ intakt geblieben sein. Durch spezifische Behandlung sind diese Veränderungen wesentlich zurückgegangen. An Stelle der früheren Degenerationsherde haben sich unbedeutende Sklerosen etabliert. Sehr wahrscheinlich sind auch die Meningen verändert, ohne daß wir das mit Sicherheit aus den klinischen Symptomen diagnostizieren könnten. Vielleicht

hängt die träge Pupillenreaktion und der Nystagmus damit zusammen. Außerdem nehmen wir eine leichte Entwicklungshemmung im Zentralnervensystem an als Ursache der geistigen und körperlichen Zurückgebliebenheit.

Diese topische Diagnose kann eine Erklärung geben der Hypertonie, des Tremors und Intentionstremors sowie der Pyramidensymptome (Babinski, Hyperreflexie und andere paradoxe Reflexe) und der Kleinhirnsymptome (statische und lokomotorische Ataxie, Nystagmus und Adiadochokinese, Asthenie der Muskulatur). Wir sind uns bewußt, daß hier nur eine der vielen Möglichkeiten gegeben ist, die ein solches Krankheitsbild zustande bringen können. Bei künftigen Veröffentlichungen und bei eventuellen Autopsien ähnlicher Fälle ist jedenfalls besonders zu achten auf Veränderungen in der Reflexbahn für den zerebro-zerebellaren Tonus und den Verbindungsbahnen des n. ruber.

In der Literatur ist erst eine Autopsie einer Lues congenita mit Friedreichschem Symptomenkomplex veröffentlicht worden. *Gianelli* berichtet über den klinischen und pathologisch anatomischen Befund folgendes:

Mädchen, 22 Jahre alt. Mutter luetisch, Aborte, Mißgeburt. Patientin hatte luetische Hauteruptionen bei der Geburt. Seit erster Kindheit Bewegungsstörung.

Status: 130 cm groß, geistig und körperlich zurück, schwerhörig, sekundäre Geschlechtsmerkmale wenig entwickelt. Hutchinsonsche Zähne. Residuen von Pupillarmembranen, Iritis, Chorioretinitis, Nystagmus horizontalis, später auch rotatorius. Pupillen ungleich, reagieren träge auf Licht und Konvergenz (Iritis). Deformität der Wirbelsäule, pes equino-varus, hallux dorsal flectiert. Choreatische Muskelzuckungen. Statische und lokomotorische Ataxie. Romberg positiv. Fehlen der Reflexe an patella, Achillessehne und Armen, später Babinski positiv und spastische Erscheinungen in den Beinen. Plantar- und Abdominalreflexe lebhaft. Erhebliche Intelligenzdefekte. Schwer verständliche Sprache. Sensibilität ohne Störung, etwas Hypalgesie und Thermhypaesthesie. Tod an Marasmus.

Nach *Gianelli* liegt hier keine juvenile Tabes vor, weil keine Sensibilitäts-, Blasen- und Mastdarmstörungen, keine Veränderung der Optici bestehen. Das Krankheitsbild entspricht dem Friedreichschen Symptomenkomplex. Die Sektion ergab einen unerwarteten Befund, nämlich: „Chronische sklerosierende Meningo-Encephalo-Myelitis, die von Entwicklungshemmungen im Zentralnervensystem begleitet war. Insbesondere wiesen die Gefäße der erkrankten Meningen typisch syphilitische Alterationen auf im Gegensatz zum Befund bei echter

Friedreichscher Krankheit. Die Degenerationen in den Hintersträngen waren zum Teil systematisch elektiv, zum Teil uniradikulär und erinnern in dieser Beziehung an den Befund bei Tabes incipiens und bei fortgeschrittener Tabes." Es bestand auch eine auffallende Atrophie (nicht Entwicklungshemmung) der Vorderhörner.

Dieser Befund ist natürlich nur sehr bedingt verwertbar für unseren Fall, da die klinischen Bilder in wesentlichen Punkten (Fehlen der Sehnenreflexe, kein Tremor und Intentionstremor) verschieden sind.

Eine weitere interessante, freilich bloß klinische Veröffentlichung machte *Spiecker* im Jahrbuch für Kinderheilkunde 1914. Er schildert 4 Geschwister, von denen 3 kongenital luetisch sind. 2 davon zeigten den charakteristischen Friedreichschen Symptomenkomplex, Vater und Mutter ohne Anzeichen von Lues, Wassermann im Blute negativ, Mutter hat leichten Strabismus convergens rechts.

1. Kind: 10 Jahre alt, Wassermann im Blut positiv, rechte Pupille nicht ganz rund, auf rechter Cornea große, trübe Narbe.

2. Kind: 5¾ Jahre alt, ohne äußere Zeichen hereditärer Lues. Wassermann im Blut positiv. Gehen und Stehen selbständig unmöglich. Gangstörung charakteristisch für cerebellare Ataxie, kein Versuch der Balance mit den Armen. Allgemeine Hypotonie. Keine Lähmungserscheinungen. Kein Pieds bot, nur pes plano-valgus mit Dorsalflexion der Großzehe beim Auftreten. Ataxie der Arme und Intentionstremor. Kein Zungentremor. Choreatische Muskelzuckungen in den Beinen. Patellarreflex einer Seite fast verschwunden, Babinski und Oppenheim derselben Seite positiv. Soweit sicher nachzuweisen Sensibilitätsstörung an den unteren Extremitäten. Bradylalie, Dysarthrie, geistige Entwicklung zurückgeblieben. Pupillenreaktion normal, Nystagmus horizontalis et verticalis, Strabismus convergens alternans. Augenhintergrund normal. Kyphose. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Heilerfolg nach 4 Monaten Schmierkur: Kann einige Sekunden ohne Hilfe stehen, Dorsalflexion der Großzehe besteht weiter. Ataxie wesentlich besser, Patellarreflex beiderseits gleichstark vorhanden. Sprache besser. Sensibilitätsstörung und Nystagmus besteht noch.

3. Kind: 2¼ Jahre alt. Ohne äußere Zeichen hereditärer Lues. Wassermann im Blute positiv. Gehen und Stehen ohne Hilfe unmöglich, torkelnder Gang. Keine Lähmungen. Wackeln von Rumpf und Kopf auch beim Sitzen. Lokomotorische und statische Ataxie der unteren Extremitäten mit Hypotonie, Ataxie der Rumpf- und Beckenmuskulatur. Gangstörung sowohl zerebellar ataktisch als wie tabisch. Pes plano-valgus mit Dorsalflexion des Hallux beim Auftreten. Choreiforme Muskelzuckungen. Patellarreflex fehlt, ebenso der Achillessehnenreflex beiderseits. Normale Funktion von Blase und Mastdarm. Sensibilitätsstörung der unteren Extremitäten. Pupillenreaktion normal, Nystagmus angedeutet, Strabismus convergens alternans. Noch keine Sprachfähigkeit. Heilerfolg nach 4 Monaten Schmierkur:

Patellarreflexe schwach positiv, Ataxie besser, Babinski rechts zuweilen positiv, links negativ; Kind spricht etwas.

4. Kind: ½ Jahr alt. Ohne äußere Zeichen hereditärer Lues. Wassermann im Blut negativ. Strabismus convergens alternans.

Das Interessante an dieser Publikation ist, daß zwei Geschwister dasselbe Krankheitsbild zeigen. Der Erfolg der Therapie läßt auch hier eine echte Friedreichsche Ataxie mit luetischer Ätiologie ausschließen.

Bayet hat 4 Geschwister mit manifester Lues congenita beobachtet. Drei davon zeigten die charakteristischen Symptome der Friedreichschen Krankheit, beim vierten war eine Abortivform vorhanden.

1. Knabe: 17 Jahre alt. Statische und lokomotorische Ataxie, Romberg +. Gehen unmöglich. Intentionstremor, Wackeln des Kopfes. Rohe Kraft herabgesetzt. Sehnenreflexe fehlen. Choreiforme Zuckungen. Nystagmus. Skoliose. Friedreichscher Fuß. Intelligenz leicht herabgesetzt.

2. Mädchen: 11 Jahre alt. *Wackeltremor des ganzen Körpers.* Statische und lokomotorische Ataxie. Gang breitbeinig, torkelnd. Sehnenreflexe fehlen. Choreatische Bewegungen. Skoliose, leichter pied-bot. Leichter Nystagmus.

3. Knabe: 9 Jahre alt. Gang unsicher, breitbeinig. Statische und lokomotorische Ataxie, Romberg +. Wackelzittern des Kopfes. Sehnenreflexe fehlen. Choreiforme Zuckungen. Nystagmus. Skoliose, pied-bot. Muskulatur eines Unterschenkels atrophisch.

4. Mädchen: 14 Jahre alt. Choreiforme Zuckungen. Skoliose, pied-bot. Wackeln des Kopfes. Sehnenreflexe stark gesteigert.

Alle vier Kinder ohne Störung der Pupillen-, Blasen-, Mastdarmfunktion. Hervorzuheben ist die Erwähnung des Wackeltremors bei allen vier Kindern. Wieder sind es Geschwister, die ein ähnliches Krankheitsbild zeigen. Der Autor neigt zur Anschauung, daß hier durch die Lues congenita eine Entwicklungshemmung des Rückenmarkes verursacht worden ist, auf deren Grundlage die Krankheit sich entwickelt hat. Über Zeit des Beginns und Progression ist nichts erwähnt. Leider haben wir dadurch nicht genügend Anhaltspunkte, um eine echte Friedreichsche Krankheit annehmen zu können, wie der Autor das zu tun scheint.

Weiter ist 1913 eine bemerkenswerte Arbeit von *Schob* erschienen. Er beschreibt die folgenden zwei Krankheitsfälle:

Mädchen, 5½ Jahre alt. Vater Paralytiker, Mutter Dementia praecox. Mit 2½ Jahren fehlen der Patellarreflexe. Strabismus convergens. Lokomotorische und statische Ataxie der unteren Extremitäten mit Hypotonie. Tabische und zerebellare Inkoordination. Rumpfataxie. Intentionstremor der Arme. Choreiforme Zuckungen. Später auch Fehlen der Achillessehnenreflexe. Sprachstörung (abgehackt); Intelligenzdefekte. Pupillen, Blase,

Mastdarm. Sensibilität intakt. Keine Skoliose oder pied-bot. Wassermann im Blut positiv. Im Liquor alle Reaktionen negativ. Von einer spezifischen Behandlung ist nichts erwähnt. Während des Spitalaufenthaltes trat eine leichte Besserung ein.

Mädchen, 48 Jahre alt. Mit 4 Jahren schlecht gelaufen, Gang unsicher, Schreiben zitterig. Mit 16 Jahren Zunahme der Erscheinungen. Seit 13 Jahren Gehen nur mit Stock möglich. Hysteriforme Anfälle. Hier und da heftige Schmerzen in den unteren Körperteilen. Später reflektorische Pupillenstarre. (Augenhintergrund nicht untersucht.) Fehlen von Achilles- und Patellarreflexen. Statische und lokomotorische Ataxie der unteren, weniger der oberen Extremitäten. Choreiforme Zuckungen an den Armen. Sprache verwaschen. Blase, Mastdarm, Sensibilität (organisch) intakt. Keine Skoliose, kein pied-bot. Intelligenz nicht sonderlich verändert. Wassermann im Blut positiv. Progression langsam.

Nach *Schob* passen diese Bilder „noch am besten in den Rahmen der Friedreichschen Ataxie". Zum zweiten Fall sagt er: „Die Zurechnung zur Tabes ist hauptsächlich deshalb abzulehnen, weil es sich offenbar um ein angeborenes Leiden handelt, und eine angeborene Tabes kennen wir nicht." Auch der sehr chronische Verlauf spricht nach ihm gegen sie. Letzteres ist sicher richtig. Zum ersteren ist zu bemerken, daß die sehr spärliche Anamnese nicht genügt, um ein im obigen Sinne angeborenes Leiden anzunehmen. Die einzig wichtige Angabe in dieser Beziehung ist die, daß das Kind nie recht laufen gelernt habe. Im ganzen genommen dünkt mich das Bild ziemlich unähnlich dem der hereditären Ataxie. Liegt hier nicht ein Fall vor, wo das Friedreichsche Symptomenbild allmählich übergegangen ist in das tabische?

Die folgenden Veröffentlichungen waren mir nicht im Original zugänglich.

Beco berichtet: Knabe, 9 Jahre alt. Mutter Lues. Schwere und Unsicherheit in den Beinen. Mit 16 Jahren Ataxie in den Armen. Sprachstörung. Nystagmus. pied-bot. Intentionstremor. Zweiter Sohn mit ähnlichem Krankheitsbild. Langsame Progression.

Allen Starr berichtet: Knabe mit sehr wahrscheinlich hereditärer Lues. Mit 10 Jahren Ataxie der Arme und Beine. *Wackeln des Kopfes.* Mit 13 Jahren ataktischer Gang. *Steigerung der Patellarreflexe.* Ständiges Nick- und Seitwärtsbewegen des Kopfes. Paraesis. Nystagmus. Geringer pied-bot. Keine Pupillen-, geringe Tiefensensibilitätsstörung.

Die Angaben sind leider etwas kurz. Immerhin ist das Bild der hereditären Ataxie, hauptsächlich im letzten Fall noch erkennbar.

Auch *Bonhöffer* berichtet von 3 Kindern einer Familie mit kongenitaler Lues, die den Friedreichschen Symptomenkomplex zeigen. Ferner erwähnt schon *Medin* einen Fall, wo das Kind eines lange Jahre luetischen Vaters die Friedreichsche Krankheit bekommt, ohne selbst luetisch zu sein. (Die Lues war wohl vorhanden, aber damals noch nicht nachweisbar?) *Oppen-*

heim berichtet in seinem Lehrbuch von mehreren Fällen, in denen er „die Differentialdiagnose zwischen Lues congenita und Friedreichscher Krankheit nicht stellen konnte".

Epikrise.

In unserem Fall und wahrscheinlich in allen eben zitierten Fällen, handelt es sich also um keine echte Friedreichsche Krankheit, sondern nur um Lues congenita, die unter dem Bilde dieser Krankheit verläuft. Wenn wir uns fragen, ob wir aus allen diesen Fällen, einschließlich dem unsrigen, nach den Kriterien *Oppenheims* die Syphilis klinisch heraus erkennen können, so müssen wir sagen, daß weder spastische Symptome, noch Konvulsionen, noch Augenmuskellähmungen die Regel bilden. Dies ist wieder ein Beweis dafür, wie wenig man berechtigt ist, für Syphilis des Nervensystems typische Symptome oder Symptomenkomplexe anzugeben. Die Krankheitsbilder von *Spiecker, Schob* und unser Fall waren derart, daß man ohne die Serumreaktion die Lues nicht hätte diagnostizieren können. Auffallend häufig ist geistige Schwäche notiert. Diese ist bei Friedreichscher Ataxie meist nicht vorhanden, sie hängt also sehr wahrscheinlich mit der Syphilis zusammen. Interessant ist ferner, daß in allen Fällen, mit Ausnahme von *Schob*, eine Wirbelsäulenverkrümmung und eine Fußdifformität bestand, oft mit andauernder Dorsalflexion der Großzehe kombiniert. Choreiforme Bewegungen sind nur in unserem Fall nicht vorhanden. (In der Ausdrucksweise scheinen hier Unklarheiten zu herrschen. Die einen reden von choreiformen Zuckungen, die anderen von choreatischen Bewegungen.) Die meisten Bilder gehören unzweifelhaft zum Friedreichschen Typus, während das unsrige der hérédo-ataxie cérébelleuse (Marie) näher steht und in dieser Beziehung dem von *Allen Star* ähnelt. Der Tremor ist, außer in unserem Fall, nur bei den Kindern von *Beyet* hervorgehoben.

Angesichts der Häufigkeit der Lues congenita wundert einen die geringe Anzahl ähnlicher Veröffentlichungen. Manche Fälle haben sicher keine nähere Beachtung gefunden. Mancher wird gedacht haben: „Wenn die Diagnose Syphilis feststeht, was soll es da für einen Wert haben, weitere diagnostische Erwägungen anzustellen? Die Therapie bleibt ja so oder so dieselbe." Dann kommt noch ein zweiter Umstand in Betracht: die serologischen (Wassermann 1907) und mikroskopischen (Spirochaeta pallida 1905) Nachweismethoden sind neueren Datums. Man ist daher berechtigt zu sagen, daß die Arbeiten

über Ätiologie der hereditären Ataxien, die vor 1908 erschienen sind, nur bedingten Wert haben. Manche älteren Fälle mögen luetischen Ursprungs gewesen sein und wohl die meisten von diesen keine echte hereditäre Ataxie. Trotz diesen Umständen glauben wir, daß es sich bei unseren Veröffentlichungen um sehr seltene Fälle handelt. Speziell die Tatsache des eigenen Falles, daß Lues congenita das Symptomenbild der hérédo-ataxie cérébelleuse (Marie) hervorbringen kann, steht mit dem Fall von *Allen Starr*, unseres Wissens einzig in der Literatur da.

Endlich möchte ich auf Grund der zweiten Veröffentlichung von *Schob* die Frage aufwerfen, ob nicht der Friedreichsche Symptomenkomplex bei Lues congenita allmählich übergehen kann in eine Tabes. Im Grunde genommen ist ja letztere das Friedreichsche Symptomenbild plus + reflektorische Pupillenstarre, temporale Abblassung der Papille, Sensibilitäts-, Blasen-, Mastdarmstörung. Vielleicht ließe sich auf diese Weise in unserem Fall die träge Konvergensreaktion der Pupillen vor der Therapie erklären. Es wird schwierig sein, Untersuchungen in dieser Richtung zu machen, da Lues heutzutage frühzeitig in Behandlung kommt.

Zum Schlusse sei noch ein wichtiges Faktum erwähnt. Die Heredosyphilis mit Friedreichschem Syndrom tritt mehrere Male *familiär* auf. Ähnliches hat *Jendrassik* beobachtet, der in einigen Fällen von familiärem spastischem Symptomenkomplex Lues ätiologisch nachwies. Diese Fälle, sowie die von uns erwähnten von *Spiecker*, *Bouché* und *Bayet* beweisen, daß in der Ätiologie einer Krankheit neben Syphilis auch die Heredität eine wichtige Rolle spielen kann. Diese Krankheitsbilder sind wohl so aufzufassen, daß die Lues am locus minnoris resistentiae, der durch Vererbung eines minderwertigen Zentralnervensystems gegeben wäre, angegriffen hat. Dadurch nähern sie sich in hohem Grade der echten Friedreich-Marieschen Krankheit. Dennoch ist noch kein einwandfreier Beweis erbracht, daß die Lues in der Ätiologie der echten hereditären Ataxie eine Rolle spielt. Und selbst wenn einmal bei Lues congenita dieselben pathologisch-anatomischen Veränderungen gefunden würden wie bei hereditärer Ataxie, müßte man sich noch fragen, ob dies wirklich dem luetischen Einfluß und nicht dem hereditären zuzuschreiben ist. Es ist durchaus möglich, daß nur die Heredität das Leiden hervorbringt und die Lues nur zufälliger Befund bleibt und keine wesentlichen Veränderungen am Zentralnervensystem setzt.

Literaturverzeichnis.

Allen Star, Friedreichs Ataxie. Journ. of nerveus and mental diseases. 1898. — *Babonneix, L.,* Hérédosyphilis et encephalopathies infantiles. Annales des maladies vénér. 1914. — *Baisch,* Die Vererbung der Syphilis auf Grund bakt. u. serol. Untersuchungen. M. med. Wschr. 45. 1909. — *Bayet,* Maladie de Friedreich et hérédosyphilis. Journ. de Neurol. 1902. Ref. u. a. bei Schob. — *Beco,* L., Ataxie familiale. Maladie de Friedreich. Ann. de la soc. méd.-chir. de Liège. 1903. Ref. Jahresber. f. Neur. u. Psych. 1903. — *Bing, R.,* Lehrb. d. Nervenkrankh. 1921. — Ders., Komp. der top. Gehirn- u. Rückenmarksdiagn. — Ders., Der paradoxe Fußgelenksreflex. Korr.-Bl. f. Schw. Ärzte. 1918. (Daselbst auch die anderen parad. Reflexe besprochen.) — Ders., Eine komb. Form der heredo-familiären Nervenkrankh. Arch. f. klin. Med. 1905. — Ders., Die Abnutzung des Rückenmarkes (Friedreichsche Krankheit und Verwandtes). Dtsch. Ztschr. f. Nervenkrankh. 1904. Bd. 26. — *Biro,* Einige Mitteilungen über Friedreichsche Krankheit. Dtsch. Ztschr. Nerv. 19. — *Bouché,* Contribution à l'étude de l'étiologie de la maladie de Friedreich. (Mémoire couronné, Bruxelles, imprimerie scientifique. 1905. Ref. Neurol. Ztrbl. 1907. — *Carplus* und *Economo,* Physiologie und Pathologie des Mittelhirns. (Exper. Versuche an Tieren). Arch. f. Psych. 1910. — *Erb,* Friedreichsche Ataxie mit 2 Krankenvorstellungen. Neurol. Ztrbl. 1890. S. 378. — *Friedenreich,* Fall von angeborener Friedreichscher Krankheit. Ref. Neurol. Ztrlbl. 1891. (Fraglich.) — *Galant, S.,* Der Rückgratreflex. J. D. 1917. Kinderklinik Basel. — *Gianelli, A.,* Beitrag zum Studium der hered. Lues (Friedreichsches Syndrom). Ein Fall mit Autopsie. Mtsschr. f. Psych. u. Neurol. 30. 1911. — *Holmes, Gordon,* On certain tremors in organic. cerebral. lesions. Brain. 1904. p. 361. Ref. Neurol. Ztrlbl. 1904. Genügt. — *Homén, E. A.,* Über eine eigentümliche Krankheit bei drei Geschwistern mit Lues hered. tarda mit ausgedehnten Gefäßveränderungen u. a. bes. im n. lenticularis. Neurol. Ztrlbl. 1892. 11. S. 650. — *Londe,* Thèse de Paris. 1895. Sur l'hérédoataxie cérébelleuse. — *Marie, P.,* L'hérédoataxe cérébelleuse. Sem. méd. 1893. S. 444. — *Mingazzini,* Pathogenese u. Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Ergebn. d. Neur. u. Psych. 1911. I. — *Medin,* Diskussionsbemerkung. Neurol. Ztrlbl. 1886. S. 764. — *Navarro* (Spanisch), Lues cerebrospinalis unter dem Bilde einer mult. Sklerose verlaufend, durch Salvarsan geheilt. Ref. Ztrlbl. f. Kind. X. 184. — *Nonne,* Syphilis u. Nervensystem. 1907. — Ders., Krankengesch. eines Falles von hered. Ataxie mit Wackeltremor des ganzen Körpers. Arch. f. Psych. 1892. — *Oppenheim,* Lehrb. d. Nervenkrankh. — *Schob, F.,* Über Friedreich ähnliche Krankheitsbilder bei Lues congenita. 1913. Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 15. S. 157. — *Spiecker,* Beitr. zum Studium der hered. Lues (Friedreichscher Symptomenkomplex. Jahrb. f. Kinderh. Bd. 79. 1914. — *Schuster,* Ein Fall von syphilitischer mult. Sklerose (ohne Autopsie). Dtsch. med. Wschr. 1885. S. 878. — *Solovtzoff, N.* L'hydrocephalie et l'hydromyélie comme cause des differents difformités congenitales du system nerveux centrale (u. a. über Gehirnmißbildungen, Kleinhirnmangel bei congen. Lues). Ref. Ztrbl. f. Kind. 1900. S. 111. — *Sträußler,* Die juvenile Paralyse. Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1906. Ref. Neurol. Ztrlbl. 1906. (Sektionsbefunde.) — *Wolff, Fritz,* 13 Fälle mult. Sklerose im Kindesalter (4 Autopsien). I. D. 1913. Bonn. — *Villiger,* Gehirn und Rückenmark 1912.

Altenburg
Pierersche Hofbuchdruckerei
Stephan Geibel & Co.